FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966

THÈSE

N° 464

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Daniel LEFRANC

né le 27 janvier 1934 à SAIGON (Sud-Viet-Nam)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux Privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LES DISQUES VITELLIFORMES DE LA MACULA

- A propos de 2 nouveaux cas familiaux -

Président : M. Guy OFFRET, Professeur

COPEDITH, 70, Rue de Flandre - PARIS 19ème

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Daniel LEFRANC

né le 27 janvier 1934 à SAIGON (Sud-Viet-Nam)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux Privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LES DISQUES VITELLIFORMES DE LA MACULA

- A propos de 2 nouveaux cas familiaux -

Président : M. Guy OFFRET, Professeur

COPEDITH, 70, Rue de Flandre - PARIS 19ème

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR. . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR. . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) / RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) / ROUCAYROL (J.-Cl.) / SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.) / TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque. Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents

et à ma Belle-Mère

A ma femme

et à mes Filles

A tous mes proches.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur G. OFFRET

Professeur de Clinique Ophtalmologique,
de la Faculté de Médecine de Paris

Il nous a fait l'honneur de nous accueillir dans son service, et d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueux dévouement.

A Messieurs les Membres du Jury de cette Thèse.

A mes Maîtres d'Externat,

Monsieur le Professeur M. FEVRE

Monsieur le Professeur H. BOUR

Monsieur le Professeur P. MOLLARET

Monsieur Le Professeur M. LAMY

Monsieur le Docteur STUHL

Monsieur le Professeur Agrégé B. DUPERRAT

Monsieur le Professeur J. HAMBURGER

A Monsieur le Docteur A. SENECHAL

Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris

Qui nous a accueilli deux années dans son service de l'Hôpital Beaujon.

Nous avons eu l'occasion d'y découvrir les deux cas qui font l'objet de cette thèse.

En témoignage de notre gratitude et de notre respect.

A mon Maître,

Monsieur le Docteur J. LAVAT

Ophtalmologiste de l'Hôpital St Joseph de Paris.

Nous lui devons notre formation ophtalmologique.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance et l'assurance de notre dévouement.

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion de découvrir en janvier 1964 deux nouvelles observations de "DISQUES VITELLIFORMES DE LA MACULA", chez deux soeurs âgées alors de 11 ans et 8 ans et demi, que nous suivons depuis régulièrement.

Voici ces deux observations :

I.- OBSERVATION N° 1 -

Th. Linnd. (23.813 A)

Née le 8 mars 1953.

Cette enfant est adressée pour diminution de l'acuité visuelle constatée lors d'un examen scolaire systématique.

En fait, le début des troubles semble remonter à juin 1962 où, toujours lors d'une visite scolaire, on aurait constaté une diminution de l'acuité visuelle de l'oeil droit à 0,7.

A l'examen : le 27 janvier 1964 :

- l'interrogatoire de cette enfant de 11 ans, ne révèle que peu de signes fonctionnels :

  . pas de micropsie
  . pas de métamorphopsie
  . par contre, l'enfant signale d'elle-même, qu'elle ne peut suivre les lignes en écrivant et que son écriture s'en trouve décalée
  . elle signale d'autre part, "une impression de voile noir devant les deux yeux" ayant duré quelques secondes et s'étant reproduite à deux ou trois reprises.

- Dans les antécédents :

  . Personnels :

  Maladies infectieuses banales de l'enfance : varicelle, rougeole
  B.C.G. à l'âge de 6 ans
  Cuti + vérifiée en janvier 1964

  . Familiaux

  - Père : 36 ans d'ascendance espagnole

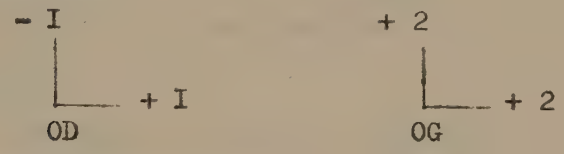
actuellement bien portant
primo-infection sévère dans la première enfance
abcès froid de la cuisse à 10 ans
examen ophtalmologique tout à fait normal (dont l'examen ophtalmoscopique)

- Mère : originaire de Calabre
décédée en 1958 d'une maladie de Hodgkin
Ceci réduisant nos investigations génétiques.

- L'examen lui-même :

. à l'ophtalmomètre de Javal : JODG : 90° ± 0,75

. skiascopie



. Acuité visuelle

0,4 VOD non améliorable même au TS
I VOG

de près : OD P5
OG P1,5 de l'échelle de Parinaud

. Examen oculo-moteur normal

. Tonus oculaire normal

. Vision des couleurs :
- tables d'Ishihara : vues normalement
- tests de Farnsworth 15 Hue : normal

. Les cartons de Haitz observés avec le stéréoscope sont vus normalement.

. L'étude du champ visuel au périmètre de Goldmann montre :

- des isoptères périphériques normaux des deux côtés
- par contre :
= à Droite : outre une tache de Mariotte très élargie, un scotome paracentral supérieur s'étendant sur environ 10° du côté nasal et 20° du côté temporal

= à Gauche : un élargissement de la tache de Mariotte.

. L'ophtalmoscopie fut évidemment le temps essentiel de l'examen :

Etudiée à l'image droite, elle montra :

- à Droite : l'existence d'une formation arrondie englobant la région maculaire.

  Cette formation est à peu près de la même taille que la papille. Elle présente à ses deux pôles supérieur et inférieur un aspect de flaque hémorragique rouge sombre, formant deux sortes de triangles à base périphérique et réunis par leur sommet, réalisant une sorte de diabolo.

  Tandis que dans son méridien horizontal, la lésion a une coloration jaune clair avec quelques petites ponctuations pigmentées.

- à Gauche : la lésion maculaire est un peu plus homogène, nettement délimitée et presque ronde, avec un léger applatissement temporal supérieur.

  Sa coloration est également différente, au centre où elle est plus jaunâtre, qu'à la périphérie où elle est plus orangée avec un aspect un peu grumeleux à répartition supérieure et temporale, ne donnant pas cependant de "pseudo-sédimentation". On retrouve encore ici deux petites ponctuations pigmentées noires.

D'un côté comme de l'autre, la lésion ne semble pas faire saillie sur le reste du pôle postérieur ; tout au plus peut-on noter une dénivellation d'environ une dioptrie.

Cette impression est d'ailleurs confirmée par l'examen biomicroscopique qui montre que la lésion est pratiquement au niveau de la rétine environnante.

Notons enfin, que des deux côtés les branches vasculaires s'arrêtent à la limite périphérique de la lésion maculaire.

L'examen en lumière anérythre n'apporte pas d'éléments très particuliers, en dehors du fait qu'il permet de repérer facilement à Gauche la fovea à son aspect plus brillant jaune-verdâtre.

Le reste des FO est normal, tant la papille que les vaisseaux.

L'examen fut soigneux sous bonne dilatation jusqu'à l'extrême périphérie.

Nous avons demandé un certain nombre d'investigations biologiques (voir tableau), dont la seule petite anomalie est une légère éosinophilie à 4 %.

La recherche des parasites dans les selles fut négative.

L'examen somatique était strictement normal.

L'examen neurologique (Dr Deloux, service du Dr Bonduelle), était strictement normal.

Rapportant tout au plus le retard scolaire aux problèmes familiaux de ces enfants orphelines de leur mère.

L'examen électro-rétinographique (Dr J. Beledin, service du Dr Samson-Dollfus à la Fondation Rothschild) notait le 24 février 1964 :

- Adaptation à la lumière :

Onde négative-positive habituelle.

A la stimulation lumineuse, la fréquence critique de fusion est supérieure à 50 c/sec.

- Adaptation à l'obscurité :

L'onde A atteint 400 microvolts à Droite et plus de 500 à Gauche.

Les ondes E sont très visibles.

L'onde B avec le filtre neutre N° 2 est très ample surtout à Gauche.

Conclusion :

E.R.G. dont tous les éléments sont extrèmement amples et bien dessinés surtout à Gauche.

2.- OBSERVATION N° 2 -

Th. Pat. (23.813 B)

Née le 2 juillet 1955.

L'examen de cette enfant fut encore plus fortuit, puisqu'elle ne se plaignait d'aucun trouble visuel et qu'elle ne faisait qu'accompagner sa soeur aînée à la consultation.

A l'examen, le 27 janvier 1964 :

- Dans les antécédents personnels : varicelle, rougeole
  Cuti négative en janvier 1964
  (n'a pas eu le B.C.G.)

- L'examen lui-même :

  . à l'ophtalmomètre de Javal : JODG 90° ± 0,75

  . skiascopie

  . Acuité visuelle :

  0,7 VOD - 0,50 : 0,8 n.a
  0,7 VOG n.a

  . Examen oculo-moteur normal

  . Tonus oculaire normal

  . Vision des couleurs : nous n'avons pu chez cette enfant de 8 ans et demi, que vérifier la lecture de la table d'Ishihara : normale.

  . L'examen des cartons de Haitz : Normal

  . L'étude du Champ visuel au péripètre de Goldmann avec une bonne coopération, montra : des champs visuels strictement normaux des deux côtés, en dehors d'un très léger élargissement de la tache de Mariotte à Droite.

. L'examen ophtalmoscopique montra :

- à Droite : l'existence d'un magnifique disque vitelliforme absolument typique : image presque parfaite dans sa forme arrondie, légèrement inférieure à la taille de la papille, de couleur jaune-canari pratiquement homogène, en dehors de la région fovéolaire qui est un peu plus foncée.

  Les petits vaisseaux s'arrêtent sur le bord périphérique de cette lésion qui semble entourée d'un halo d'un rose plus foncé que le reste du pôle postérieur.

- à Gauche : La lésion y est un peu plus petite, toujours de forme arrondie mais beaucoup moins homogène, avec juxtaposition de zônes plus orangées et d'autres plus jaunâtres ; réalisant un aspect presque tigré, sans que l'on puisse cependant parler de véritables grumeaux.

  Dans cette observation : là aussi la lésion est à peine saillante sur le reste du pôle postérieur.

. L'examen électro-rétinographique (Dr J. Beledin)

- Adaptation à la lumière :

  L'onde A est particulièrement ample
  Les ondes E existent déjà.

- Adaptation à l'obscurité :

  L'onde A atteint 450 à 500 micro-volts
  Les ondes E existent sauf la première
  L'onde B atteinte avec le filtre neutre 500 micro-volts à la fin de l'adaptation.
  La stimulation lumineuse intermittente atteint une fréquence critique de fusion supérieure à 50 c/sec.

Conclusion : E.R.G. particulièrement ample.

Notons qu'ici, comme dans l'observation précédente :

- l'examen somatique fut strictement normal
- l'examen neurologique de même
- quant aux épreuves biologiques, nous les verrons dans un tableau récapitulatif commun.

TABLEAU RECAPITULATIF DES EXAMENS DE LABORATOIRE

	Linnd.	Pat.
NFS : GR	3.940.000	4.230.000
Hb	12,70 g %	13
GB	5.000	5.400
PN	51 %	34 %
E	4	4
B	1	
Lympho (p&m)	30	45
(gds	4	10
Monocytes	10	7
Hématocrite	39 %	40 %
VS	8/19/90	3/8/65
BW	négatif	négatif
Protides Tx	70,60 g °/oo	68,60
Electrophorèse Alb.	58 %	64 %
$\alpha 1$	4	4
$\alpha 2$	7	7
β	9	9
γ	22	16
Lipides Tx	6,49 g °/oo	7,20
Cholestérol $\frac{E}{T}$	$\frac{1}{1,44} = 0,69$	$\frac{1,28}{1,82} = 0,70$
Lipidogramme	Normal	Normal
Recherche de parasites dans les selles	Négative	Négative
Recherche de Toxocara canis	Négative	Négative
I.D.R. à l'histoplasmine	Négative	Négative

L'EVOLUTION

Elle fut régulièrement suivie, montrant très peu de modifications chez la cadette (Pat.) quant à l'aspect ophtalmoscopique.

Par contre, notant chez l'aînée, en juillet 1964, soit sept mois après la découverte, un épisode hémorragique à l'oeil droit : le disque ayant donné l'aspect d'un éclatement supérieur en forme de couronne hémorragique striée coiffant le disque, tandis que sa portion inférieure avait l'aspect d'un amas rouge foncé irrégulier.

Ceci s'accompagnait d'une forte baisse de l'acuité à 0,1 na. L'étude du champ visuel montrant de ce côté un important élargissement de la tache de Mariotte qui est exclue vers le haut par le 11/1 ; tandis qu'à Gauche la lésion est inchangée, l'acuité à 1 et le champ visuel normal.

Nous reverrons dans un tableau récapitulatif les chiffres de l'acuité visuelle et les champs visuels étudiés à chaque consultation.

Notons enfin, un incident intercurrent chez la cadette (Pat.) en mai 1965 : virage de cuti sans signe radiologique ayant nécessité un traitement antibiothérapique (PAS et INH).

En l'absence de traitement valable de l'affection oculaire, nous nous contentâmes d'une surveillance et d'une prescription de vitamines A,B,C et E et de sédatifs mineurs, ceci dans un but de psychothérapie.

ETUDE DES CAS RELEVES DANS LA LITTERATURE

C'est à J. ZANEN et G. RAUSIN que revient le mérite de la première description complète de cette affection en 1950, bien qu'historiquement la description d'ADAMS en 1883 relevée par A. FRANCESCHETTI, J. FRANCOIS et J. BABEL dans leur RAPPORT, et les publications de HUYMANS en 1940 dans "OPHTALMOLOGICA" ainsi que l'observation de CORREA MEYER en 1948 soient certainement à prendre en considération dans le cadre de cette affection.

L'observation de ZANEN et RAUSIN à la SOCIETE BELGE remonte à novembre 1950 et rapporte l'observation d'un jeune garçon de 14 ans vu la première fois en avril 1950, à l'occasion de céphalées persistantes.

L'examen ophtalmoscopique révéla l'existence "au niveau des deux régions maculaires, d'une formation discoïdale très légèrement saillante jaunâtre, de la grandeur d'une large papille".

Les auteurs lui donnèrent le nom de "Kyste vitelliforme congénital de la macula".

Ceci traduisant au mieux l'aspect de "jaune d'oeuf étalé sur un plat".

Notons tout de suite, que cette terminologie fut par la suite modifiée :

- en effet, nous verrons qu'il ne s'agit pas à proprement parler d'une formation kystique,

- d'autre part, le caractère congénital est loin d'être démontré, puisque dans les observations ultérieures furent rapportés des cas où l'on a

eu la preuve par un examen préalable, de l'intégrité de la région maculaire et de l'apparition ultérieure de la formation vitelliforme.

Dans cette observation, les examens général et biologique furent strictement normaux.

L'examen ophtalmologique montra :

- une conservation de l'acuité visuelle : VOD : 0,8
  VOG : 0,5

non améliorable, ce que la skiascopie et la kératométrie laissaient prévoir.

- le Champ visuel étudié au périmètre de Goldmann se révéla normal

- ne furent notées ni micro ni macropsie

- l'examen aux carrès d'Amsler ne révéla pas de métamorphopsie

- l'étude de la vision chromatique ne trouva pas d'anomalie à l'examen des tables d'Ishihara, mais par contre, l'existence d'altérations minimes de la vision des couleurs dépistées à l'aide de tests colorés très fins constitués par des points ou des lignes dessinés concentriquement de 1°, 2°, 3° jusqu'à 10° du point de fixation : ces tests ont toujours été parfaitement perçus.

Puis, en usant de contrastes chromatiques faibles, les auteurs ont réussi à mettre le jeune malade en défaut au moyen d'un test constitué par une centaine de points multicolores répartis sur une surface réduite (moins d'un cm2) et observés en vision centrale (de 0 à 1°) : alors qu'un sujet test normal voyait surtout les points rouges, le jeune malade ne percevait que le jaune et le vert.

L'examen ophtalmoscopique fut donc l'essentiel de cette observation montrant :

"en pleine zône maculaire, un disque parfaitement régulier, de la grandeur d'une large papille, jaunâtre, à centre plus pâle et légèrement ombiliqué tranchant sur la rétine avoisinante.

Cette formation est bilatérale et fait une saillie d'environ une dioptrie.

Mais tandis qu'elle est parfaitement centrée à Gauche sur la foveola, à Droite où elle est d'ailleurs de dimensions plus petite, elle parait décentrée vers le bas.

Des vaisseaux terminaux de la rétine (4 à Gauche et 3 à Droite) par un léger coude, s'élèvent à la surface du kyste pour s'y terminer à mi-distance du centre.

Ce centre, moins jaune que la périphérie offre une minuscule dépression centrale bordée de 2 ou 3 bosselures presque imperceptibles.

Un examen en coupe optique, confirme le relief de la formation : le faisceau lumineux homogène sur la rétine saine parait se cliver à l'approche immédiate du bord discal.

Le faisceau antérieur s'élève légèrement tandis que le postérieur parait monter plus brusquement pour rejoindre ensuite le premier et épouser étroitement la surface du disque. La rétine semble se séparer des couches plus profondes au moment où elle doit par une pente douce s'élever sur le kyste.

Le reste de la rétine est normal et les papilles ne présentent pas d'altération".

L'évolution fut régulièrement suivie :

- de 1950 à juin 1952 : pas de modification

- en octobre 1952 : si l'acuité visuelle restait stationnaire, l'examen ophtalmoscopique notait qu' :

  . à Droite : le kyste s'était affaissé et paraissait rongé dans le secteur inférieur

  . à Gauche : le kyste avait complètement disparu et était remplacé par une lésion diffuse jaunâtre peu soulevée, légèrement pigmentée et congestive par endroits.

- en janvier 1953 :

  . acuité visuelle identique

• par contre à Droite le disque avait repris presque entièrement sa forme primitive

• à Gauche il ne persistait plus qu'une plage grisâtre.

- en juin 1953

• aspect ophtalmoscopique identique

ZANEN et RAUSIN envisageaient une atteinte de la rétine ou de la choroïde, postérieure à la couche des cônes, car l'acuité était peu altérée.

Ils éliminaient la rétinite séreuse centrale et les affections acquises et concluaient à la nature congénitale du pseudo-kyste vitelliforme.

Telle est l'observation princeps de ZANEN et RAUSIN.

Nous allons brièvement passer en revue les différentes observations relatées dans la littérature, en signalant seulement pour certaines d'entre elles les points nouveaux apportés à la description et aux hypothèses pathogéniques que cette curieuse affection a soulevées.

- Communication de HAMBRESIN

Elle rapportait lors de la présentation princeps de ZANEN et RAUSIN deux cas personnels (1947) chez un frère et une soeur.

- Publication de FRIEDENWALD et MAUMENEE (1951) : sur trois cas

- Deuxième publication de ZANEN et RAUSIN

Elle concernait en fait un malade déjà examiné en 1949.

La lésion y était unilatérale (à Droite) avec de ce côté un discret trouble de la vision des couleurs : le bleu est perçu comme vert de 1 à 5°.

- Publication de BISCHLER (1952)

Intéressante par les circonstances de découverte : épisodes répétés de micropsie.

- Publication de BERARD (1953)

Trois cas familiaux : deux frères et une soeur, avec chez le premier un aspect hémorragique d'un côté.

- Communication de PAMEYER (1954)

Trois cas familiaux : deux soeurs et un frère.

- Seconde publication de CORREA MEYER : Trois nouveaux cas.

- Troisième publication de ZANEN et LEMPEREUR (1954)

Atteinte bilatérale.
Avec un côté de discrètes altérations de la vision des couleurs.

- Publication de CAPALBI (1954)

Atteinte unilatérale (Gauche)
Avec de ce côté de légères altérations de la vision des couleurs au test de Zanen.

- Publication de MAC FARLAND (1955)

De cinq cas familiaux.
Dont l'un fut l'occasion de la seule observation histologique connue.

- Publication de ARNOLD SORSBY et Coll. (1956)

Etudiant cinq familles totalisant vingt cas.

- Publication de G. RENARD, R. DHERMY et L. AMAR (1958)

Intéressante par l'existence de perturbations biologiques :

- Protidogramme : nette augmentation des Albumines et α 2 globulines
effondrement des γ globulines
Alb. 72,2 %
Gl. α 1 : 1,4 α 2 : 12,3 β : 7,4 γ : 6,7

Protides : 76 g °/$_{oo}$

Rapport S/G : 2,55

- Lipidogramme :

Rapport $\frac{\beta + T}{\alpha}$ = 3,4

Lipides : 8,55 g °/$_{oo}$

Cholestérol T : 2,30 g °/$_{oo}$ (chiffre élevé chez une enfant de 5 ans)

- La très importante étude de GALLET

Dans sa thèse sur douze cas étudiés à la clinique ophtalmologique de Lille (1961) :

- trois frères pour la première famille
- neuf cas familiaux pour la deuxième famille étudiée

Nous reprendrons de ce travail les hypothèses pathogéniques et surtout l'étude génétique dans ses conclusions.

- La publication de M.L. POMMIER à la Société de Lyon (Avril 1964)

De cinq observations, dont les deux dernières sont des cas familiaux.

- La publication de GRAHAM, HOLLOWS et JONES dans le British Journal (Novembre 1964)

Notons que dans le RAPPORT de la S.F.O. de A. FRANCESCHETTI, J. FRANCOIS, J. BABEL, ne sont retenues que dix-sept observations certaines :

- ADAMS 1883
- ZANEN et RAUSIN 1950 - 1951
- HAMBRESIN 1950 (2 cas)
- FRIEDENWALD et MAUMENEE 1951 (3 cas)
- BISCHLER 1952

- CORREA MEYER 1953
- ZANEN et LEMPEREUR 1954
- CAPALBI 1954
- FRANCOIS 1958
- RENARD-DHERMY et AMAR 1960
- ZANEN et HERMANS 1961
- GALLET 1962 (2 cas)

L'affection étant bilatérale, sauf dans le cas de CAPALBI et dans celui de ZANEN et RAUSIN (1951) qui s'est ensuite bilatéralisé.

En conclusion de l'étude ces cas relevés dans la littérature comparés à celle de nos deux observations personnelles, nous allons dans un essai de synthèse reprendre l'étude de l'affection considérée comme une entité ophtalmologique et envisager les problèmes diagnostiques qu'elle peut poser.

1.- Quels sont les signes subjectifs qui peuvent motiver la consultation ?

Il sont extrêmement pauvres, et peu significatifs et l'on doit retenir comme vraiment exceptionnelle l'observation de BISCHLER où la découverte de l'affection fut due à l'existence de micropsie signalée par le petit malade.

Dans nos deux observations, la découverte fut en fait occasionnelle motivée pour la première par un contrôle d'acuité demandé au titre de la surveillance scolaire et pour la soeur cadette encore plus fortuite puisqu'elle ne faisait que l'accompagner lors de la première consultation.

Il est d'ailleurs étonnant qu'une lésion d'une telle surface siégeant au niveau de la région maculaire n'entraine que si peu de symptômes fonctionnels.

Ceci est certainement lié à son siège anatomique comme nous le reverrons.

2.- L'examen ophtalmologique

Il est le temps essentiel du diagnostic.

Nous avons vu que l'aspect typique réalise l'image d'un jaune d'oeuf étalé sur un plat siégeant en pleine macula et de la taille d'une papille ou un peu plus grande qu'elle.

L'absence de relief vrai en biomicroscopie a fait préférer le terme de disque vitelliforme à celui de kyste.

Mais si tel est l'aspect le plus typique, nous pensons que nos deux observations apportent à la description de la lésion, la preuve qu'elle est en fait plus protéimorphe.

En effet, chez l'aînée (Linnd.) de nos deux malades la lésion maculaire :

- à Droite : prenait un aspect moins régulier, fait d'une sorte de diabolo rouge sombre occupant les pôles supérieur et inférieur, tandis que le méridien horizontal avait une coloration jaune clair avec quelques fines ponctuations pigmentées.

- à Gauche : l'aspect était plus homogène mieux délimité avec des

variations de coloration cependant : plus jaune au centre qu'à la périphérie où elle était orangée et présentait un aspect grumeleux à répartition temporo-supérieure sans "pseudo-sédimentation" vraie.

Chez la cadette (Pat.) par contre :

- à Droite : un magnifique disque vitelliforme d'un beau jaune canari avec une région fovéolaire un peu plus foncée.

Ce fut l'élément déterminant de notre diagnostic chez cette malade et chez sa soeur.

- à Gauche : la lésion maculaire était beaucoup moins homogène avec juxtaposition de zônes plus orangées et d'autres plus jaunâtres réalisant un aspect tigré plus que grumeleux.

On peut donc conclure de ces faits que l'aspect de la lésion n'est pas toujours celui du magnifique disque jaune intense ayant qualifié l'affection, mais plus variable avec des aspects rouge sombre peut-être hémorragiques - des irrégularités jaune-orangé réalisant parfois un aspect de grumeaux ou un aspect tigré quand elles sont pigmentées.

De même, la forme arrondie comme celle de toute lésion de siège maculaire, n'est pas toujours régulière et des fragmentations peuvent se produire au cours de l'évolution.

Il semble aussi que le disque soit soumis à de véritables complications hémorragiques comme dans l'un de nos cas.

Cette évolution est d'ailleurs assez particulière :

Dans la très grande majorité des cas, l'on s'est trouvé en présence de lésions déjà constituées ce qui avait pu faire penser à une affection congénitale.

Or, le cas n° 2 de ZANEN est ici démonstratif, qui prouve l'absence de lésion d'un côté pendant une douzaine d'années puis l'apparition de celle-ci à l'âge de 45 ans.

Dans la plupart des cas, les lésions ne sont pas au même stade évolutif : différentes phases semblant se succéder.

A.- Phase pseudo-kystique

Elle correspond à la description classique de ZANEN et RAUSIN.

B.- Phase de remaniement

Où le contenu de la lésion qui semblait homogène prend une densité variable avec l'apparition de formations blanchâtres ou gris clair tirant sur le jaune, d'aspect exsudatif qui peuvent prendre la forme de "pseudo-hypopion" ce qui peut rendre délicate la distinction d'avec la choroïdite séreuse centrale.

C.- Evolution ultérieure

Il existe deux possibilités :

1.- Affaissement du pseudo-kyste

et disparition de son contenu réalisant un aspect atrophique.

Le remaniement pigmentaire peut se traduire par des amas plus ou moins réguliers réalisant comme dans l'un de nos cas, un aspect un peu tigré.

Le pigment peut se déposer au niveau de la foveola.

La région périphérique du pseudo-kyste peut prendre des reflets blanchâtres.

Dans certaines observations, l'atrophie a pu donner un aspect de pseudo-trou maculaire.

Parfois une légère infiltration oedémateuse se produit à la périphérie de la portion atrophiée lui donnant un aspect brillant.

2.- Autre possibilité évolutive : mélange d'atrophie et d'exsudation

La zône d'atrophie dépasse l'aire maculaire, la périphérie y est occupée par une auréole blanche, floue d'aspect exsudatif.

La partie inférieure qui est plus dense, forme un niveau horizontal.

Très rarement, une pigmentation parsème ces lésions.

Parfois, le contenu du pseudo-kyste semble fuser vers le bas sous l'effet de la pesanteur.

On aboutit ainsi à un aspect assez proche de celui de la choroïdite séreuse centrale.

D.- Forme pigmentaire

Il s'agit le plus souvent de formes dépistées dans l'entourage familial de sujet atteint de forme typique. Cette pigmentation est le plus souvent discrète, peu systématisée, son siège maculaire et le contexte génétique peuvent seuls les rattacher à l'évolution d'un pseudo-kyste vers une forme atrophique pigmentaire.

E.- Notons enfin, la possibilité surtout à un stade précoce d'hémorragie au niveau de la formation pseudo-kystique, se traduisant par un aspect en flaque rouge sombre avec striations bien particulières au siège maculaire de l'hémorragie.

Cette véritable complication peut dans notre cas personnel expliquer :

- la baisse de l'acuité visuelle à 0,1 de ce côté alors que l'autre avait 1
- les modifications campimétriques sous la forme d'une plage scotomateuse centro-coecale.

3.- L'étude de l'acuité visuelle

Nous avons vu qu'il était rare qu'une baisse de l'acuité motive la consultation, en fait presque toujours occasionnelle. Classiquement, le disque vitelliforme ne s'accompagne pas de modification de l'acuité visuelle, ce qui d'ailleurs tend à prouver le respect des cellules visuelles par la formation pseudo-kystique.

Si l'on reprend nos deux observations, on voit que l'acuité visuelle a subi tout de même des fluctuations en rapport avec le degré évolutif.

	Linnd.	Pat.
27.1.64	0,4 VOD 1 VOG na	0,7 VOD 0,7 VOG na
27.4.64	0,4 VOD - 1 : 0,5 1 VOG	0,7 VOD 0,7 VOG na
15.7.64	0,1 VOD 1 VOG na	0,6 VOD 0,7 VOG na
20.2.65	0,5 VOD 1 VOG na	0,7 VOD 0,8 VOG na
16.9.65	0,5 VOD - 0,75 : 0,6 1 VOG	0,3 VOD 0,7 VOG na

4.- L'étude du Champ visuel

Dans la très grande majorité des cas relevés dans la littérature, le champ visuel fut trouvé normal, sauf en cas de baisse de l'acuité visuelle importante (inférieure à 0,2).

Chez la cadette de nos deux fillettes (Pat.) le champ visuel fut toujours trouvé normal ; la coopération ayant toujours été bonne malgré le jeune âge.

Par contre, chez l'aînée (Linnd.), par deux fois, on trouva des anomalies notables :

- en janvier 64 :

  • à Droite : pour une acuité de 0,4, un large scotome centro-coecal s'étendant sur 20° temporaux et 10° nasaux

  • à Gauche : pour une acuité de 1, une grosse tache de Mariotte ovalaire, en forme de semelle s'étendant sur environ 20°.

- en juillet 64 :

  • à Droite : pour une acuité de 0,1, un très important élargissement de la tache de Mariotte qui est exclue par le 11/1 vers le haut.

  • à Gauche : pour une acuité de 1, un champ visuel normal.

5.- L'étude de la Vision des Couleurs

Elle offre évidemment de l'intérêt dans cette lésion de siège apparemment maculaire.

Chez nos deux fillettes, on ne put pas déceler d'anomalie, il est vrai avec des tests un peu grossiers :

- tables d'Ishihara
- test de Farnsworth 15 Hue

Nous ne ferons que rappeler l'ingénieux procédé mis au point par Zanen : test constitué par une centaine de points multicolores répartis sur une très petite surface (1 cm2) et observé en vision strictement centrale.

Grâce à ce procédé de minimes déficits furent constatés :

- déficit de la vision du Rouge dans un cas
- confusion entre Vert et Bleu dans un deuxième cas
- enfin pour un troisième cas : seul le Violet était perçu de façon normale (étude ici au chronoscotomètre).

6.- Quant à l'examen électro-rétinographique :

Il ne montre pratiquement aucune anomalie.

Dans un cas rapporté par GALLET et examiné au stade pseudo-kystique : "l'atteinte sélective photopique semblait plus marquée, malgré l'excellence de

l'acuité ; peut-être s'agissait-il de perturbations passagères de l'électrogénèse des cônes maculaires dues à la proximité du contenu du pseudo-kyste ?"

Dans nos deux cas :

Nous ne citerons que les conclusions :

- Linnd. : E.R.G. dont tous les éléments sont extrêmement amples et bien dessinés surtout à Gauche
- Pat. : E.R.G. particulièrement ample.

7.- L'examen général clinique et biologique

Ne retrouve que peu d'anomalie significative :

- cliniquement on n'a pas retrouvé de corrélations quelconques ; en particulier pas d'anomalies neurologiques
- biologiquement :

Nous ne ferons que citer les anomalies lipidiques du cas de RENARD, que nous n'avons pas retrouvées personnellement. Il est évidemment tentant de rapprocher la coloration bien particulière du pseudo-kyste d'anomalies de la série lipidique ; mais si elles sont strictement localisées, seraient-elles dépistables par des procédés globaux de dosage de ces substances ?

8.- L'étude anatomo-pathologique

Elle serait évidemment d'un intérêt primordial. Or, étant donné le caractère bénin, sinon non évolutif, l'obtention de pièce anatomique ne saurait être que le fruit d'un judicieux hasard.

Nous ne ferons que citer les éléments du seul examen anatomo-pathologique connu, celui de MAC FARLAND, encore s'agissait-il d'un sujet décédé à l'âge de 87 ans et présentant surtout des altérations séniles.

D'importantes modifications des cônes foveolaires sont notées : leurs noyaux sont absents sur une surface d'environ deux papilles.

L'épithélium pigmentaire est absent sur une surface moindre remplacé

par une sorte de gliose.

La membrane de Bruch est altérée et fait défaut par endroits et la chorio-capillaire est absente du pôle postérieur.

Les vaisseaux choroïdiens sont sclérosés mais ce fait est surtout à rapprocher des altérations séniles.

De tout ceci, on ne peut que tirer des hypothèses sur la localisation du disque vitelliforme : la lésion est probablement postérieure aux cônes.

En faveur de ce fait :

- l'intégrité relative de la fonction visuelle et de l'E.R.G.
- l'aspect plat de la rétine à son niveau et son amincissement aux dépens de sa face postérieure.

La lésion peut alors siéger :

- soit au niveau de l'épithélium pigmentaire
- soit au niveau de la lame vitrée avec prolifération secondaire de l'épithélium pigmentaire
- soit au niveau des couches plus profondes de la choroïde.

L'aspect arrondi du disque vitelliforme étant assez propre à son siège maculaire, ce que ALAERTS notait déjà lors de la première publication de ZANEN et RAUSIN ; ces formations arrondies pouvant d'ailleurs être "provoquées par n'importe quelle altération maculaire : phototraumatisme, contusion, rayons X, hémorragie...".

DIAGNOSTIC

Il se posera de façon différente selon le stade évolutif.

1.- AU STADE PSEUDO-KYSTIQUE

Le diagnostic différentiel ne se pose pratiquement pas, tant est éloquente l'image "de jaune d'oeuf étalé sur un plat". Notons en passant, que pour nos deux cas personnels, un seul fond d'oeil sur quatre était vraiment typique, permettant le diagnostic sans hésitation chez les deux soeurs.

On pourra cependant dans certains cas discuter :

- Une choroïdite séreuse centrale

Mais ici, il existe normalement des troubles visuels : métamorphopsies, micropsies.

Si l'acuité reste bonne, il existe une dyschromatopsie centrale et l'étude du Champ visuel montre un discret scotome central relatif.

L'examen du FO montre un trouble diffus, exsudatif de la région maculaire ou un soulèvement bulleux circonscrit.

Au bout de quelques années, l'aspect devient caractéristique : la région maculaire est occupée par une bulle transparente saillante de 6 à 10 dioptries.

Les signes fonctionnels sont plus éloquents : le scotome relatif devient absolu.

Une sorte d'hypopion grumeleux jaunâtre à ligne de niveau horizontale

dépose à sa partie déclive.

L'unilatéralité pendan t les premières années de l'évolution est un caractère presque constant mais la bilatéralité ne peut être exclue.

L'étiologie de cette affection est inconnue, ses relations avec une quelconque infection n'ont pas été confirmées et PAUFIQUE envisage la possibilité d'une atteinte hérédo-familiale.

- Une tumeur angiomateuse de la rétine maculaire est unilatérale.

Les troubles fonctionnels; l'aspect des vaisseaux, la coloration de la néoformation aident au diagnostic.

- Les pseudo-tumeurs pigmentaires de MAWAS

Sont unilatérales et leur coloration est différente.

2.- AU COURS DE L'EVOLUTION VERS L'ATROPHIE LOCALISEE OU L'EXSUDATION EXTENSIVE ET ATROPHIQUE :

Se posent des problèmes beaucoup plus difficiles et GALLET insiste sur la nécessité de l'enquête génétique précise, lorsque l'on découvre au niveau des deux régions maculaires une aire arrondie d'atrophie chorio-rétinienne associée ou non à des exsudats, plus ou moins pigmentée alors que l'acuité visuelle reste bonne.

a.- Si la lésion est unilatérale et que l'on retrouve un antécédent traumatique :

- on pourra évoquer une dégénérescence maculaire secondaire à une hémorragie qui s'est résorbée, l'acuité est alors altérée.

  Cependant on a vu dans un de nos cas, de même que dans un cas de BERARD, qu'un épisode hémorragique est possible en cas de disque vitelliforme ;

- on pourra également évoquer une angiopathie traumatique de PURTCHER, mais elle n'est pas aussi systématisée et l'exsudation y est plus diffuse.

b.- Le diagnostic peut être beaucoup plus ardu :

- lorsqu'il s'agit de séquelles d'hémorragies ou d'exsudations maculaires de cause générale.

  Cependant les signes ophtalmologiques associés, l'examen général permettront le diagnostic d'hypertension artérielle, de rétinité diabétique ...

- lors de l'évolution de la chorio-rétinite exsudative maculaire sénile de DANIS et COPPEZ ou dégénérescence disciforme de JUNIUS - KUHNT ou cystoïde de VOGT l'acuité visuelle est généralement très touchée et le foyer d'organisation conjonctive est en relief.

c.- D'autres affections posent des problèmes très difficiles :

- la chorio-rétinite maculaire infectieuse bilatérale peut évoquer une forme exsudative extensive et atrophique, mais l'étiologie et le traitement anti-infectieux et anti-inflammatoire aident à trancher le problème

- la choroïdite séreuse centrale se retrouve ici simulant une forme atrophique localisée

- l'hérédo-dégénérescence tapéto-rétinienne centrale :

  Il peut s'agir de la forme infantile de BEST
  de la forme juvénile type STARGARDT
  de la forme adulte ou pré-sénile de BEHR
  de la forme sénile de WAARDENBURG

  Elles ont en commun des caractéristiques fonctionnelles et ophtalmologiques :

  En effet, l'acuité est toujours touchée,

  L'aspect ophtalmoscopique lui, est variable selon le stade évolutif :

  . au début : la mécula est irrégulièrement pigmentée avec disparition du reflet foveal. La région est le siège d'un oedème en "bave d'escargot" ;

  . ensuite : apparaissent des points jaunâtres microscopiques.

Ces lésions sont bilatérales.

La pigmentation plus ou moins fine se dispose parfois en forme de placards.

L'étude du Champ Visuel montre un scotome central absolu ou relatif.

L'étude de la vision des couleurs est normale.

L'électro-rétinogramme dynamique montre une atteinte élective de la fonction photopique.

- On tend actuellement à élargir le cadre des dégénérescences centrales en y incluant :

  . l'hérédo-dégénérescence maculaire de type inflammatoire de SORSBY où prédominent les phénomènes exsudatifs et oedémateux

  . et certaines formes particulières de rétinopathie pigmentaire centrale.

ETIO-PATHOGENIE

- Répartition géographique

Aucun fait probant n'a pu être retenu en faveur d'une origine particulière.

Notons la prépondérance méditerranéenne de nos deux cas personnels, alors que GALLET notait une plus grande fréquence dans le Nord de la France, l'Angleterre et la Belgique.

- L'influence du sexe est nulle comme le démontre GALLET dans sa thèse.

- L'Age de début

Le plus fréquent est celui de l'adolescence entre 5 et 14 ans. L'atteinte congénitale est possible, mais n'a pu être prouvée. Par contre, l'atteinte secondaire d'un deuxième oeil touché douze ans après le premier est contre cette hypothèse (2ème cas de ZANEN et RAUSIN).

- Nous ne retiendrons pas les hypothèses infectieuses successivement évoquées sans aucun argument : syphilis, tuberculose entre autres ...

Ni l'étiologie générale endocrinienne, dysmétabolique et tumorale.

Ni le traumatisme si souvent invoqué sans preuve solide.

Nous ne ferons que citer l'hypothèse parasitaire que nous avons recherchée sans succès, en particulier l'infestation par "Toxocara canis".

Nous avions personnellement pensé à la possibilité d'une forme particulière d'HISTOPLASMOSE, à l'origine d'altérations oculaires souvent méconnues, mais l'intra-dermo-réaction à l'histoplasmine se révéla négative chez nos deux malades.

- Il semble actuellement que l'on doive surtout retenir la théorie génétique.

La thèse de GALLET est tout à fait éloquente et note dans ses conclusions concernant la transmission de l'affection :

"qu'il semble s'agir d'une affection de type dominant régulier ou irrégulier, la dominance étant une certitude dans certains cas tandis que dans d'autres la possibilité de la récessivité ne peut-être éliminée".

Nous avons vu les difficultés rencontrées dans nos deux cas personnels pour établir une généalogie, ce qui en cette matière est malheureusement souvent le cas.

Nous nous proposons d'essayer de joindre les éléments géographiquement disséminés, et peut-être d'essayer de trouver des anomalies non encore décrites, en particulier des aberrations chromosoniques qui sont au premier plan de l'actualité.

CONCLUSIONS

Le disque vitelliforme de la macula répond surtout à une description ophtalmoscopique, qui est à l'origine de la dénomination de cette affection.

Cependant, si l'aspect le plus typique est celui "d'un jaune d'oeuf étalé sur un plat", il en existe d'autres qui sont probablement la traduction évolutive de cette affection.

En effet, le caractère évolutif est certain, comme le montrent nos deux observations personnelles.

Si en théorie, il n'existe pratiquement pas de trouble de l'acuité visuelle, nous avons pu, quant à nous, constater des modifications importantes allant jusqu'à une baisse à 0,1 contemporaine d'une phase hémorragique.

De même, l'étude du Champ Visuel a relevé dans ce cas d'importantes modifications portant sur le champ central, ce qui n'était pas encore retenu semble-t-il.

Nous avons vu les problèmes diagnostiques qui se posent à chaque phase évolutive.

Nous ne ferons qu'insister sur celui de la choroïdite séreuse centrale.

Celui-ci a été fort bien posé par J. NORDMANN et J. EBERHARDT qui notent qu'un disque vitelliforme peut, au cours de son évolution passer par le stade de "pseudo-hypopion" (cas n° 12, de GALLET).

Les séquelles semblent d'ailleurs identiques dans le disque vitelliforme et la choroïdite séreuse centrale atypique. Le passage d'une affection

à l'autre semblant possible et ces affections pouvant se rencontrer dans une même famille.

"L'évolution et la fréquence des rechutes permettent de séparer la choroïdite séreuse centrale typique, de la forme atypique à exsudats et du disque vitelliforme.

Dans ces derniers cas, les modifications se produisent en général très lentement et il n'y a que tout à fait exceptionnellement des récidives".

Nous pouvons donc conclure avec J. NORDMANN et J. EBERHARDT que si l'on doit mettre à part la choroïdite séreuse centrale typique (maladie de MASUDA), la forme atypique doit en être séparée et rapprochée du disque vitelliforme.

Les auteurs proposent d'englober ces deux affections dans le terme de "pseudo-kyste de la macula", réservant celui de "disque vitelliforme" aux cas où l'image est typiquement celle décrite par ZANEN et RAUSIN de "jaune d'oeuf étalé sur un plat".

L'étude de nos deux cas personnels permet cependant de ne pas nous résoudre à une classification peut-être trop tranchée.

En effet, peut-on chez la cadette de nos deux fillettes utiliser une terminologie différente chez une même malade pour qualifier l'aspect du fond d'oeil Droit qui montre un magnifique disque vitelliforme et celui du fond d'oeil Gauche beaucoup moins typique ?

Le problème étio-pathogénique que pose cette curieuse et rare affection reste entier.

Il existe certainement un facteur génétique, comme le prouvent les recherches de GALLET.

Nous nous proposons de pousser en ce sens les investigations à la recherche peut-être d'aberrations chromosomiques.

L'absence de thérapeutique active nous pose de sérieux problèmes, car si l'on peut affirmer le caractère bénin, on ne peut être aussi serein sur l'évolutivité de cette affection.

Vu, le Président de Thèse

Professeur G. OFFRET

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- BERARD (P.)

  Bull. Soc. Opht. France (1953)
  "Dégénérescence familiale de la mácula (à propos de trois cas)"

- BISCHLER (V.)

  Bull. de la S.O.F. 65 : 287-90 (1952)
  "Un cas d'altération vitelliforme de la région maculaire".

- CAPALBI (S.)

  G. Ital. Oftal. 7 : 350-59 (1954)
  "Cisti vitelliforme congenita della macula"

- CORREA MEYER (L.)

  Arq. Clin. Oft. Oto-rino-laring. 9-33 (1953)
  "Cistas de Retina. Esfunde macular Cisto vitelliforme".

- FRANCESCHETTI (A.), FRANCOIS (J.) et BABEL (J.)

  Rapport de la S.O.F. (1963)
  "Les hérédo-dégénérescences chorio-rétiniennes".

- FRIEDENWALD (J.S.), MAUMENEE (A.E.)

  Arch. Ophtal. 45, 567-70, (1951)
  "Peculiar macula lesions with unaccountably good vision"

- GALLET (G.)

  Thèse Lille (1961)
  "Le dégénérescence vitelliforme de la macula. Etude clinique et génétique à propos de 12 cas examinés".

- GRAHAM (MV), HOLLOWS (F.C.), JONES (C.K.)

  Brit. J. Opht. 48, n° 11, 581-84 (nov. 1964)
  "Kystes héréditaires de la macula".

- HERMANN (P.)

Arch. Opht. 12 (1952)
"Dégénérescence tapéto-rétinienne centrale".
Conf. Lycn. Opht. (juillet 1959
" Dégénérescences héréditaires de la région maculaire".

- NORDMANN (J.) et EBERHARDT (J.)

Clinique Ophtal. nº 4 (1962)
"Contribution à l'étude de la choroïdite centrale séreuse et du disque vitelliforme de la macula".

- PAMEYER (J.P.)

Ophtalmologica, 127 : 443-44 (1954)
"Juvenile disciform macula degeneration".

- POMMIER (L.)

Bull. Soc. Opht. France 64, nº 4, 453-56 (av. 1964)
"Les disques vitelliformes".

- RENARD (G.), DHERMY (P.) et AMAR (L.)

Arch. Opht. 20, 797-803, (1960)
"Considérations sur les dégénérescences vitelliformes de la macula".

- ZANEN (J.) et RAUSIN (G.)

Bull. Soc. belge Opht. 96 : 544-49 (1950)
"Kyste vitelliforme congénital de la mécula"
Bull. Soc. belge Opht. 98 : 400-01 (1951)
"Kyste vitelliforme congénital de la macula"

- ZANEN (J.)

Bull. Soc. belge Opht. 104 : 293-96 (1953)
"Evolution du kyste vitelliforme de la macula"

- ZANEN (J.) et LEMPEREUR (S.)

Bull Soc. belge Opht. 107 : 296-300 (1954)
"Un nouveau cas d'altération vitelliforme de la région maculaire".

- ZANEN (J.) et HERMANS (R.)

Bull. Soc. belge Opht. 129 : 462-84 (1961)
"Le disque vitelliforme de la macula. Nouvelle observation".